



Linfedema primario escrotal gigante (enfermedad de Meige) reporte de 2 casos

Sánchez-Alvarado JP, Procuna-Hernández JN, Manzanilla-García HA, Gutiérrez-Godínez FA, Rosas-Ramírez A

■ RESUMEN

El linfedema es la acumulación de linfa en los espacios intersticiales, principalmente en el tejido adiposo subcutáneo. Es clasificado como primario o secundario. El linfedema genital puede ser un problema incapacitante emocional y funcionalmente para los pacientes. Se reportan dos casos de pacientes consanguíneos con linfedema escrotal primario (enfermedad de Meige), los cuales fueron sometidos a escisión de piel y tejido celular afectado, sin presentar recidiva hasta el momento. Tiene un seguimiento de tres años y dos meses, respectivamente con adecuado resultado cosmético y funcional.

Palabras clave: linfedema escrotal, enfermedad de Meige.

■ ABSTRACT

Lymphedema is the accumulation of lymph in the interstitial spaces principally in subcutaneous fatty tissue. It is classified as primary or secondary. Genital lymphedema can be an incapacitating emotional and functional problem for the patient. Two cases of blood-related patients with primary scrotal lymphedema (Meige disease) are reported. They underwent excision of the affected cellular tissue and skin with no recurrence up to the present time. There has been a 3-year follow-up and a 2-month follow-up, both with adequate cosmetic and functional results.

Key words: Scrotal lymphedema, Meige disease.

■ INTRODUCCIÓN

El linfedema es la acumulación de linfa en los espacios intersticiales, principalmente en el tejido adiposo subcutáneo secundario a la obstrucción del drenaje linfático (**tabla 1**). Ocasiona un incremento en las proteínas en el tejido extracelular,

retención hídrica y fibrosis. El linfedema es clasificado como primario o secundario. El linfedema primario es debido a un defecto intrínseco de los vasos linfáticos (aplasia, hipoplasia, hiperplasia y tortuosidades).¹

■ OBJETIVO

Reportar dos casos de linfedema escrotal primario (enfermedad de Meige), su evolución con el tratamiento quirúrgico realizado y revisión de la literatura.

Hospital General de México, O.D., México, Distrito Federal
Correspondencia: Juan Pablo Sánchez Alvarado: alberigth@yahoo.com.mx

Tabla 1. Clasificación de linfedema de genitales*

Congénito		
Año de inicio	Esporádico	Congénito
Recién nacido/infancia	Linfedema congénito	Enfermedad Milroy
Prepúber/pubertad	Linfedema precoz	Enfermedad Meige
Adulto		Linfedema tardío
Adquirido		
Neoplásico		
Infeccioso		
Granulomatoso		
Reactivo		
Alteraciones hidroelectrolíticas		
Idiopático		

Tomado de: *J Urology* 2003;170(3):711-716.



Foto 1. Megaescroto previo a cirugía.

■ MATERIAL Y MÉTODOS

Dos pacientes consanguíneos (hermanos) con linfedema escrotal primario, sometidos a escisión de piel y tejido celular subcutáneo afectado e hidrocelectomía adicional. Fueron intervenidos en forma conjunta por el Servicio de Urología y Cirugía Plástica del Hospital General de México.

■ REPORTE DE LOS CASOS

CASO 1.

Masculino de 32 años de edad, originario y residente de Belice. Refiere padecimiento de 16 años de evolución, el cual inicia con aumento de tamaño escrotal. Fue intervenido quirúrgicamente hace nueve años con resección parcial de escroto, posterior a ello, presenta nuevamente aumento de volumen escrotal motivo por el cual acude a valoración.

A la exploración física se observa escroto con aumento de tamaño por arriba de la articulación de rodilla (**foto 1**), con engrosamiento de la piel, aumento en la consistencia, con imposibilidad para la palpación de testículos, sin adenomegalias. Laboratorios dentro de parámetros normales y se descartaron otras posibilidades que pudieran contribuir al desarrollo de linfedema, como la filiarisis o la sífilis. El ultrasonido escrotal muestra testículos sin alteraciones, hidrocele bilateral predominio derecho, con engrosamiento de la piel (**imagen 1**). La tomografía computada abdominal sin alteraciones pélvicas y se observa hidrocele, con zonas heterogéneas intraescrotales (**imagen 2**). Se realiza escrotoectomía más hidrocelectomía bilateral (**foto 2**). La biopsia reporta ortoqueratosis, acantosis,



Imagen 1. USG escrotal observando engrosamiento de piel zona anecoica peritesticular derecha sugestiva de hidrocele derecho.

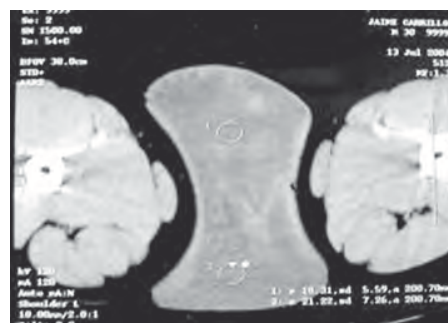


Imagen 2. Zonas heterogéneas con UH de 18 y 21.



Foto 2. Escrotoectomía + hidrocelectomía.



Foto 3. Evolución posquirúrgica inmediata.

hiperpigmentación en capa basal, en dermis haces de colágeno engrosados, con luces vasculares de diversos tamaños, compatible con linfedema escrotal precoz.

CASO 2.

Masculino de 30 años de edad, que inicia padecimiento a los 11 años de edad, con aumento de tamaño y aparición de pequeñas vesículas en escroto. Se le realizó plastia escrotal en Belice con toma y aplicación de injerto hace cinco años, presentando recidiva. A la exploración física se observa aumento de tamaño escrotal con cicatriz de procedimiento previo, piel engrosada y pequeñas vesículas, sin adenomegalias. Laboratorios igualmente dentro de parámetros normales. El ultrasonido escrotal muestra de igual forma engrosamiento de la piel, hidrocele bilateral de predominio izquierdo. Se realizó resección en huso de escroto y tejido linfático, así como hidrocelectomía bilateral (foto 3).

■ RESULTADO

Ambos pacientes sin recidiva de linfedema, con buen resultado cosmético y funcional, a un tiempo de seguimiento de tres años en el primer caso y dos meses en el segundo caso.

■ DISCUSIÓN

El linfedema primario puede ser congénito o adquirido, el primero es dividido en tres grupos basados en la edad de presentación. La enfermedad de Milroy, se presenta en recién nacidos o en la infancia, es una enfermedad autosómica dominante, relacionado con

el locus VEGFR-3, localizado en el cromosoma 5q,² la enfermedad de Meige o linfedema precoz que se presenta en la pubertad, generalmente en la adolescencia con una probable enfermedad autosómica dominante con penetración variable, y el linfedema tardío en mayores de 35 años.³ Los linfedemas secundarios pueden ser consecuencia de infecciones, inflamaciones recurrentes, hipoproteinemias, neoplasias, cirugía o radiación. La incidencia de linfedema primario es de uno en 10,000. El edema no sólo se puede encontrar en genitales, el que se presenta en escroto ocasiona aumento importante del mismo, dolor, restricción para la movilidad, disfunción sexual y aislamiento social.⁴ La piel y el tejido celular subcutáneo se encuentran engrosados e indurados. La piel puede exhibir crestas o ampollas. El diagnóstico es clínico y se realiza por biopsia. El tratamiento depende de la etiología dado que la causa del linfedema determina la historia natural de la enfermedad. Algunos de los procedimientos realizados son escisión del tejido subcutáneo con preservación de la piel, escisión del tejido subcutáneo y piel e injertos de espesor parcial. También se ha descrito la escisión de tejido subcutáneo y piel con reconstrucción escrotal con colgajos locales adyacentes al defecto.⁵

Algunos grupos realizan la escisión total de piel de escroto, preservan la piel posterolateral del periné, ya que raramente se encuentra afectada por la enfermedad y tiene un aporte colateral sanguíneo y linfático.⁶ En los casos reportados, se realizó resección de tejido celular subcutáneo y piel más hidrocelectomía bilateral adicional, sin presentar recidiva hasta el momento con seguimiento de tres años y dos meses de

seguimiento respectivamente con adecuado resultado cosmético y funcional.

BIBLIOGRAFÍA

1. Jonathan Ross, Robert Kay, Randall Yetman and Kenneth Angermeier: Primary lymphedema on the genitalia in children and adolescents. *J Urol* 1998;160(10):1485-1489.
2. Satochi Hirakawa, Michael Detmar: New insights into the biology and pathology of the cutaneous lymphatic system. *J Dermatol Sci* 2004;35(1):1-8.
3. Kara L Levinson, Eleanor Feingold, *et al.* Age of onset in hereditary lymphedema. *J Pediatr* 2003;142(6):704-708.
4. M. Tammer, K Plogmeier, W Schneider: Chirurgische therapie des skrotumödems bei elephantiasis congenita hereditaria (Typ Meige). *Urologe* 2002;41(4):493-494.
5. W. Scott McDougal. Lymphedema of the external genitalia. *J Urol* 2003;170(3):711-716.
6. Vaught S, Litvak A, McRoberts J. The surgical management of scrotal and penile lymphedema. *J Urology* 1975;113(5):204-209.